Münster i/W. 1934. No 267 Med Diss.

Aus der pathologisch-anatomischen Abteilung des städtischen Oskar-Ziethen-Krankenhauses, Berlin-Lichtenberg (Direktor: Professor Dr. von Hößlin.)

# Aortitis rheumatica mit Aneurysma dissecans

## Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Westfälischen Wilhelms-Universität

zu Münster

vorgelegt von

Eckart Wildt

aus Rawitsch

Tag der Promotion: 13. VII. 1934

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westfalen).

Dekan:
Professor Dr. Klinge

1934

Referent:
Professor Dr. Klinge

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Die rheumatische Entzündung der Gefäßwand beschäftigt die pathologischen Anatomen erst seit zwei Jahrzehnten und ist der Gegenstand mancher Zweifel und Meinungsverschiedenheiten geworden. Wie Klinge in seiner Monographie über das Gewebsbild des fieberhaften Rheumatismus (Erg. d. Path. Bd. 27, 1933) betont, hat das Krankheitsbild in den Fachkreisen der Pathologen noch längst nicht die ihm gebührende Anerkennung erfahren und wird in den Hand- und Lehrbüchern sehr zu Unrecht größtenteils noch gar nicht erwähnt. Von klinischer Seite wurde ihm schon wesentlich eher Beachtung zuteil. So betonen bereits 1840 Bouillaud und andere französische Autoren nach ihm die Miterkrankung des Gefäßsystems und besonders der Aorta beim Rheumatismus. Es liegen aus dem vorigen Jahrhundert auch schon mehrere Beobachtungen über Aneurysmenbildung rheumatischer Aetiologie vor. In diesen Arbeiten fehlen jedoch jegliche anatomische Nachprüfungen.

Erst nachdem Aschoff 1904 das zellige Granulom als morphologisches Substrat des Rheumatismus gefunden hatte, begannen auch andere Autoren beim Rheumatismus nach weiteren Veränderungen im Gewebsbild zu suchen und machten zunächst die pathologischen Vorgänge in der Gefäßwand zum Gegenstand ihres Studiums. Die erste systematische histologische Bearbeitung der Aortitis rheumatica stammt von Klotz. Er kommt zu dem Ergebnis, daß der Gelenkrheumatismus zu einer chronischen produktiven Mesaortitis führen kann. Wenn die Kranken im akuten Stadium starben, fand sich zellige Infiltration um die Gefäße der äußeren Medialagen. Gleichzeitig bestanden perivasculäre und teils diffuse Infiltrate der Adventitia, außerdem degenerative Vorgänge in der Media mit Zerstörung des elastischen Gewebes. Im zweiten Stadium (mehrere Anfälle von Rheumatismus in der Anamnese) war das Bindegewebe in der äußeren Mediahälfte, vorwiegend in der Umgebung der Vasa vasorum vermehrt. Auch in der Adventitia fand sich Zunahme des Bindegewebes und lymphozytäre Infiltration. Drittes Stadium: Schwielige Dissoziation der Media, die Adventitia ist lymphozytär infiltriert, das kollagene Gewebe vermehrt, in der Intima hyaline Plaques.

Glahn und Pappenheimer verweisen auf die Befunde von Klotz. Sie untersuchten 76 Aorten von Rheumatikern und stellten sie 77 Fällen gegenüber, in deren Anamnese kein Anhaltspunkt für eine rheumatische Erkrankung vorlag. Sie fanden dichte Medianarben in der Nachbarschaft der Vasa vasorum und Aschoffsche Knötchen und mehr zerstreute Ansammlungen von Rundzellen in der Adventitia. Endgültige fibröse Verdickung der Adventitia wiesen die rheumatischen Aorten in einem bedeutend höheren Prozentsatz als die Kontrollen auf. Die Autoren sehen diese Verdickung als die Folge wiederholter entzündlicher Prozesse an. Die Gefäßlosigkeit der Narben unterscheide sie von den syphilitischen Veränderungen. Im Gegensatz zu den reichlichen Lymph- und Plasmazellanhäufungen bei Syphilis sind beim Rheumatismus die zelligen Infiltrationen in Media und Adventitia spärlich. Die rheumatischen Narben sind nur in der Nachbarschaft der normalen Vasa vasorum vorhanden; das syphilitische Granulationsgewebe ist dagegen von der Bildung neuer Kapillaren begleitet. Die rheumatischen Narben sind auf das äußere Mediadrittel beschränkt; die syphilitischen Narben finden sich in der ganzen Media bis zur Intima. Das Bindegewebe in den syphilitischen Narben ist nicht so dicht und zellos wie das in den rheumatischen.

Später berichten Pappenheimer und Glahn von frischeren Veränderungen, aus denen ihrer Meinung nach die früher beschriebenen flammenförmigen Narben hervorgehen sollen. Sie fanden in der Aortenadventitia eines neunjährigen Knaben, der nach mehreren Schüben von Gelenkrheumatismus starb, um die Vasa vasorum Rundzelleninfiltrate. In anderen Teilen der Adventitia ist die Zellinfiltration mehr diffus, wobei polymorphkernige Zellen dominieren. An Stellen, wo die Infiltration mit Wanderzellen weniger ausgedehnt ist, sind die kollagenen Bündel des Bindegewebes geschwollen. Die Veränderungen der Media ähneln denen der Adventitia. Es finden sich Zellansammlungen um die Vasa nutritia, deren Wände verdickt sind. Die elastischen Lamellen sind nicht zerstört.

Chiari beschäftigt sich nur mit den Veränderungen in der Adventitia. Er fand perivaskuläre Infiltrate in derAortenadventitia, die aus Lymphozyten, Plasmazellen, Mastzellen und großen, hellkernigen Zellen bestanden, teils größere nicht scharf umschriebene Ansammlungen von fibroblastenähn-

lichen Zellen. Neben diesen proliferativen fand er auch exsudative Prozesse, nämlich Fibrinausschwitzung in diesen Herden. Nach seiner Ansicht spricht die Bevorzugung des um die kleineren adventitiellen Gefäße gelegenen Gewebes dafür, daß das die Veränderungen erzeugende Agens auf dem Blutwege in die Außenwand der Aorta gelangt und hier seine Wirkung entfaltet.

Von Perla und Deutsch werden rheumatische Veränderungen in der Aortenintima geschildert, nachdem kurz vorher Pappenheimer und Glahn als Ergänzung zu ihren früheren Arbeiten glänzende, bräunliche, durchscheinende Flecke als rheumatische Veränderungen in der Aortenintima beschrieben hatten. Bei einem 10jährigen Knaben, der wiederholt an Gelenkrheumatismus gelitten hatte, fanden Perla und Deutsch auf der Aortenintima drei ovale wohl begrenzte 1 mm hohe Plaques von blaßgelber Farbe mit länglichen Furchen. Die histologische Untersuchung ergab, daß das Endothel fehlte und die Intima durch eine breite Fibrinlage ersetzt war. Darunter lag eine Schicht Bindegewebe mit erweiterten Kapillaren. Ein Teil des fibrinösen Exsudats war bereits organisiert. In der Media waren die elastischen Fasern teilweise zerstört. Die ernährenden Gefäße des äußeren Mediadrittels waren in einem Bezirk, der dem Intimaplaque entspricht, von einem zelligen Infiltrat umgeben. In der ganzen Adventitia, hauptsächlich um die Gefäße, fand sich Rundzelleninfiltration.

Perla und Deutsch unterscheiden drei Gruppen unter den Veränderungen der Aorta beim Rheumatismus, erstens Veränderungen der Adventitia allein, wie sie Chiari schildert, zweitens Beteiligung der Adventitia und Media, und zwar akut in Form zelliger Infiltration oder chronisch in Form der perivaskulären Narben, drittens Beteiligung aller drei Schichten mit fibrinösem Intimaexsudat und bei längerbestehenden Veränderungen organisierte Intimaplaques neben den Befunden in Media und Adventitia. Die Autoren glauben, daß die Aorta auf dem Weg der Vasa vasoren infiziert wird. Die Verschiedenheit im histologischen Bild beruht auf der Virulenz der Infektion und der Chronizität der Veränderungen. Die Intimaläsion ist nicht als eine direkte Infektion vom Lumen her aufzufassen.

Gleich Perla und Deutsch weisen Gray und Aitken auf grobe Veränderungen hin. Sie glauben, daß die

groben Veränderungen durch das Zusammenfließen der kleinen Medianarben an einer umschriebenen Stelle entstehen. Sie fanden in einer aufsteigenden Aorta eine 1,5 cm lange Narbe, in deren Umgebung die Intima verdickt war. Die Media war an der Stelle der Narbe verdünnt, die Adventitia verdickt. Das muskulöse und elastische Gewebe der Media war durch gefäßhaltiges Bindegewebe unterbrochen. Die Adventitia zeigte eine breite Lage von hyalinisiertem Bindegewebe mit verdickten Gefäßen. Außerdem beschreiben sie ein Aneurysma dissecans bei einem Individuum, das an Rheumatismus litt. Die Intimaverdickung sei das Endresultat der groben, akuten, von Perla und Deutsch beschriebenen Veränderung. Die akut entzündliche Reaktion der Media sei der Vorläufer der kleinen Narben. Die rheumatische Entzündung in der Wand der Vasa vasorum könnte zur Thrombose dieser führen, eine große Narbe würde die Folge dieses Gefäßverschlusses sein, analog der Infarktnarbe. Die Seltenheit der groben Aortenveränderungen mag auf die verhältnismäßig leichte Beteiligung der Aorta und auf die Verwechselung mit syphilitischen Narben zurückgeführt werden. In den syphilitischen kleineren Gefäßen findet man eine Intimaproliferation, bei rheumatisch veränderten Gefäßen fand sich eine Vermehrung des Bindegewebes in der gesamten Gefäßwand, eine exzentrische Verdickung. Die Vermehrung des adventitiellen Bindegewebes mit geringer lymphozytärer Reaktion ist nicht auf die Stelle der Mediazerstörung beschränkt, sondern ist ziemlich diffus, was Chiari auch betont.

Gray und Aitken verlangen, wenn sie entzündliche Veränderungen an der Aorta als rheumatisch bezeichnen sollen, erstens Daten der Krankengeschichte, die auf rheumatische Attacken hinweisen, zweitens die Gegenwart von rheumatischen Veränderungen am Herzen, drittens die Abwesenheit von Syphilis in der Anamnese, das Fehlen der serologischen Reaktionen und von luischen Veränderungen in anderen Organen, und viertens sollen arteriosklerotische und mykotische Prozesse ausgeschlossen werden.

Die neueste Arbeit über die Aortitis rheumatica stammt von Klinge. Seinen Feststellungen nach erkranken die Gefäße beim Rheumatismus in umschriebener, herdförmiger oder in ganz diffuser Weise. Im Gegensatz zu den bisher angeführten Autoren, deren Beobachtungen erst bei der zelligen Infiltration beginnen und außerdem die Spätstadien schildern

— nur Perla und Deutsch weisen auf frische Fibrinausschwitzungen in der Intima hin — betont Klinge, daß ein wesentlicheres morphologisches Substrat des Rheumatismus als das zellige Granolom die Verquellung der Grundsubstanz des Bindegewebes ist. Als primäre rheumatische Veränderungen in der Gefäßwand beschreibt er: Oedem, fibrinoide Durchsetzung, mit Dissoziation der Fibrillen einhergehende Aufquellung der kollagenen Gewebsbündel in allen Schichten der Gefäßwand. Erst in späteren Stadien entwickelt sich aus diesem Frühinfiltrat durch Hypertrophie und Wucherung der Bindegewebszellen das Aschoffsche Knötchen in der Gefäßwand, wie sonst im Gewebe. Er deutet dieses granulomatöse Stadium als einen Resorptionsvorgang. Das Endstadium der Entwicklung bildet die hyaline Narbe mit oder ohne Verwerfung der elastischen Strukturen. Das verquollene Bindegewebe kann sich nach dem Autor auch unter Umgehung des granulomatösen Stadiums in eine hyaline Narbe verwandeln. Je nach Ausdehnung und Alter der einzelnen Veränderungen — es kann sich in einer bereits Narben aufweisenden Gefäßwand ein frischer Entzündungsprozeß abspielen — kommen die verschiedenen Bilder der rheumatisch veränderten Aorten zustande. Der Autor schildert typische Fälle für jedes Stadium des rheumatischen Prozesses.

Die Tatsache, daß die Kasuistik der rheumatischen Aortitis nicht sehr umfangreich ist, läßt es also berechtigt erscheinen, über einen Kreislaufkranken zu berichten, den ich kurz vor seinem Tode klinisch zu beobachten Gelegenheit hatte und an dessen Sektion ich teilnahm. Ich will den Fall vorwiegend unter dem Gesichtspunkt der rheumatischen Aetiologie betrachten. Zunächst lasse ich die wichtigsten Daten der Krankheitsgeschichte und den Sektionsbefund folgen, soweit er für die Erörterung des angedeuteten Gesichtspunktes von Bedeutung ist.

Fritz W., Kaufmann, geb. 1906.

Der Kranke war bereits vom 18. 5. bis 8. 7. 1931 auf der inneren Abteilung des Oskar-Ziethen-Krankenhauses in Behandlung. Er berichtete damals, er sei mit sechs Jahren an einem Gelenkrheumatismus erkrankt gewesen. Davon sei „etwas am Herzen zurückgeblieben". Geschwollene Füße habe er nie gehabt, sei auch nie kurzatmig gewesen. Er habe sich immer durchaus wohl gefühlt. Seit drei Wochen habe er Schmerzen und ein unangenehmes Druckgefühl unter dem

Sternum, so daß er mit der Arbeit aussetzen mußte. Geschlechtskrank sei er nie gewesen.

Befund: Rechtskonvexe Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Mäßige Vergrößerung der Schilddrüse.

Herzgrenzen: Sternalmitte — Medioklavikularlinie. Systolisches Geräusch über Spitze und Pulmonalis, diastolisches über der Aorta. Der zweite Pulmonalton ist stärker als der zweite Aortenton. Aktion regelmäßig, seltene Extrasystolen. Blutdruck (Riva—Rocci) rechts 60/40, links 130/45 mm Hg. Leber nicht vergrößert. Wassermann negativ. Röntgenbefund: Herzfigur relativ normal, beschleunigte pumpende Aktion.

Der Kranke hatte subfebrile Temperaturen und einen leicht beschleunigten Puls.

Klinische Diagnose: Endocarditis, Aorteninsuffizienz mit Mitralbeteiligung.

Nach zweimonatiger Behandlung wurde der Patient gebessert entlassen.

Wiederaufnahme am 30. 12. 32 in stark dekompensiertem Zustand. Der Kranke hatte nach seiner Entlassung seine Tätigkeit wieder aufnehmen können und sich leidlich gefühlt. Seit einem halben Jahre sei er körperlich stark verfallen, er habe häufig Atemnot, Herz- und Magenschmerzen und ziehende Schmerzen in Hand- und Fußgelenken.

Befund: Der Kranke zeigt die Zeichen der Kreislaufinsuffizienz (strotzend gefüllte Halsvenen, Stauungsbronchitis, Stauungsleber, Oedeme an den Beinen und Atemnot).

Die rechte Herzgrenze entspricht dem rechten Sternalrand, die linke liegt $1^1/_2$ Querfinger außerhalb der Medioklavikularlinie. Der Spitzenstoß ist hebend. Systolisches Geräusch an der Spitze, diastolisches über der Aorta. Blutdruck rechts 105/45 mm Hg.

Diagnose: Polyarthritisrezidiv, rezidivierende Endomyocarditis, kombiniertes Vitium cordis.

Herzmittel sind ohne Wirkung. Im Verlauf einer Woche verschlimmert sich der Zustand so, daß am 6. 1. der Tod erfolgt.

Makroskopischer Befund:

Sektion Nr. 12/1933: Das Herz hat fast die doppelte Größe der Leichenfaust; alle Herzhöhlen sind stärkst erweitert und mit Gerinnseln gefüllt. Die Papillarmuskeln und Trabekulae carneae sind falsch gedrückt, die Wanddicke des linken Ventrikels beträgt in der Ausflußbahn 14, die des

rechten 6 mm. Die Aortenklappen sind an zwei Berührungsstellen leicht miteinander verwachsen. Es besteht eine geringe verruköse Endocarditis an den Aortenklappen. Alle Herzostien, besonders des linken Herzens sind riesig gedehnt, der Umfang des Aortenostiums beträgt 146 mm (normal 55/60 mm). Die Herzmuskulatur zeigt die übliche bräunlich-violette Farbe. Die aufsteigende Aorta ist stark erweitert, ihr Umfang beträgt an der weitesten Stelle 150 mm (normal 50 in diesem Lebensalter). Die Intima ist ziemlich diffus verdickt. Etwa 2 cm vom Oberrand des Sinus Valsalvae hören vorn, rechts und hinten die innersten Wandschichten mit einer ziemlich scharfen Linie auf und auf einer Fläche von etwa 35 mal 110 mm (vertikal mal horizontal) liegen die verdünnten und durch unregelmäßige Schwielenbildung höckrigen äußeren Wandschichten frei. An der linken Aortenseite findet sich eine viel kleinere, ähnliche Abrißfläche von etwa 10 mal 30 mm Größe ungefähr 5,5 cm von dem entsprechenden Sinus-Valsalvae-Rande entfernt. Ungefähr 2,5 cm vor der eigentlichen Ascendensbogengrenze ragt ein zweites engeres Rohr in das aufgeschnittene Aortenrohr hinein. Am Bogen selbst befestigt sich dieses Rohr an der Hinterwand, verläuft dann in der absteigenden Aorta an der Hinterwand, geht auf die rechte Seitenwand über und mündet scharf am Abgang der rechten Nierenarterie in das Hauptlumen. Im ganzen Bereich der Aorta zeigt die Innenwand des weiten Lumens und in geringerem Maße die Außenwand des engeren Rohres die gleiche unregelmäßig narbighöckerige Beschaffenheit, wie oben von der aufsteigenden Aorta beschrieben. Mehrfach ziehen fadenförmige Stränge und bis zu 1 cm breite Bänder von der Außenwand des engen Rohres zur Innenwand des weiten. An diesen Stellen ist jedesmal die Wand des äußeren Rohres in entsprechender Weise besonders stark verdünnt. Dort, wo das enge Rohr in der Bauchaorta aufhört, nimmt die Wand des dann vorhandenen einheitlichen Rohres wieder mit einer ziemlich scharfen Grenzlinie die gewöhnliche Beschaffenheit der Aorteninnenseite an. Der Umfang des engen Rohres am Bogen beträgt 45 mm, der des weiten Rohres 55 mm, des engen am Zwerchfell 38 mm, des weiten 55 mm. Das äußere Rohr setzt sich am Bogen ebenfalls in die großen Halsarterien fort, ebenso das enge Rohr; dies mündet in das gemeinsame Lumen in der rechten Carotis 4 cm nach deren Abgang aus der Anonyma, in der linken Carotis nach 2,5 cm und in der linken Subklavia nach etwa 5 cm, während die

rechte Subklavia unmittelbar aus dem engen Rohr entspringt. In der absteigenden Aorta sind alle Intercostalarterien in der Aortenwand quer durchgerissen, sie entspringen also aus dem äußeren Rohr, jedoch sind überall die dazu passenden, lochförmigen Verbindungen zwischen Außen- und Innenrohr deutlich zu erkennen.

Die Coronararterien sind eng und unverändert. Die übrigen Organe des großen Kreislaufs, sowie die Lungen sind ausgesprochene Stauungsorgane. Es besteht mäßige Stauungsbronchitis.

Der rechte Oberlappen zeigt alte Pleuraverwachsungen. Alle diese Veränderungen erfordern keine nähere Beschreibung. Der Ernährungszustand ist äußerst schlecht, das Bauchdeckenfett ist geschwunden.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Abgelaufene Aortitis, organisiertes Aneurysma dissecans, funktionelle Aorten- und Mitralinsuffizienz, Stauungsorgane.

Histologischer Befund:

Herz: Alle Muskelfasern sind in beiden Ventrikeln besonders groß, ebenso ihre Kerne. Ganz vereinzelt besteht Muskelverfettung. Rheumatische Knötchen, ebenso Anfangsstadien von solchen und Schwielen, die man als ihre Ausgänge ansehen könnte, werden nicht gefunden.

Arterien: Längsschnitte der Aorta, die von der Gegend des Sinus Valsalvae bis in die rechte Anonyma hereinziehen, ohne das enge Aortenrohr zu berühren, geben folgendes Bild: In etwa 1,5 cm Ausdehnung ist die Intima wechselnd stark fibrös verdickt und nur wenig atheromatös. Bereits hier besteht eine gewisse Unordnung des Mediabaues; in den äußeren Schichten ist die Elastica sehr unregelmäßig, es finden sich größere Nekrosen mit reichlichen zusammengesinterten Resten von elastischen Fäserchen. Weiter vom Herzen weg werden die elastischen Fasern immer spärlicher und sind vielfach zerrissen. Die Muskulatur besteht nur noch aus einzelnen Bündeln und die Intimafibrose wird immer stärker, so daß man nach weiteren zwei Zentimetern den Eindruck hat, als ob es sich gar nicht um die eigentliche Intima, sondern um ein die inneren Mediaschichten ersetzendes Schwielengewebe handelt, da keine scharfe Grenze zwischen Muskel- und Schwielenschicht und besonders keine Elastica interna vorhanden ist. Bald besteht die sehr verdünnte Wand fast nur noch aus Bindegewebe, und ziemlich häufig, wenn auch nicht durchgehend, liegen

unregelmäßige muskulär-elastische Partien in dem äußeren Teil dieses Schwielengewebes. Auf einzelnen Schnitten ist übrigens schon etwa 1,5 cm von Sinus Valsalvae entfernt, ein schroffes Aufhören der Media im dicken Schwielengewebe zu sehen. Spärliche atheromatöse Herdchen liegen im Schwielengewebe und in den Mediaresten. Im ganzen Bereich ist die Adventitia verdickt und kernarm; an einem in ihr liegendem kleineren Nerven besteht völlige Degeneration mit Fettkörnchenzellen. Hier finden sich vereinzelt perivaskuläre Infiltrate. Grundsätzlich die gleichen Verhältnidsse bestehen im eigentlichen Aneurysma dissecans nahe dem unteren abdominalen Ende. Das alte Rohr besteht aus leicht fibrös verdickter Intima und der unveränderten inneren Hälfte der Media; die Wand des äußeren Rohres wird von der äußeren Mediahälfte gebildet, in der wiederum kleine Unregelmäßigkeiten und Rupturen der Elastica vorliegen. Innen wird das Rohr von einer teils ebenso dicken, teils erheblich dickeren plasmatischen Masse gebildet, in der nicht sehr reichlich Bindegewebszellen, zum Teil verfettet, liegen. Ein Endothelbelag hat sich nur stellenweise entwickelt. Natürlich wird auch die Außenwand des engen Rohres von derselben Schicht wie eben beschrieben, gebildet, nur daß sie entsprechend schmaler ist.

Etwas anders liegen die Verhältnisse in der rechten Carotis: Hier besteht das innere Rohr fast aus der ganzen Media, während das Außenrohr, dessen Wandung dicker ist als die ursprüngliche normale Wand, fast nur aus fibrösem Gewebe mit neugebildeten, feinsten elastischen Fäserchen besteht.

Die Arteria pulmonalis zeigt erhebliche Unregelmäßigkeiten und anscheinend auch Rupturen der Elastica und spärliche kleine hyaline Medianarben.

In der rechten Vena jugularis bestehen teilweise fibrös-elastische Intimawucherungen, deren Dicke die der normalen Media übertrifft. In ihrem Bereich ist die Media stark ausgebuchtet, ihre Muskularis dann atrophisch und ihre größeren, zusammenhängenden elastischen Membranen teilweise unterbrochen.

Die gröbsten histologischen Veränderungen weist die Aorta auf. Wir haben das Bild einer produktiven Panarteriitis vor uns, deren Aetiologie zunächst zu klären wäre. Mit welchem Recht nehmen wir eine rheumatische Arteriitis an?

Für eine Lues, an die man zuerst denken müßte, spricht nichts; alle anamnestischen oder serologischen Anhaltspunkte fehlen und der übrige Sektionsbefund ist in dieser Richtung auch ganz negativ.

Eine echte Atherosklerose wäre in diesem Fall an sich höchst unwahrscheinlich, die Lokalisation der vermutlich schwersten Veränderungen, die wir an der Rupturs stelle vermuten müssen, recht ungewöhnlich und schließlich zeigt die histologische Untersuchung das Fehlen typischer Veränderungen. Von anderen Infekten, die ausnahmsweise einmal zu einer Arteriitis führen können, ist nichts bekannt geworden. Das gleiche negative Moment in der Anamnese ist gegen die auch sonst nicht gerade nahe liegende Annahme eines reparativen Gefäßumbaues nach Trauma geltend zu machen. Einwirkungen schwerer Gefäßgifte, etwa durch die Berufsarbeit, haben ebenfalls nicht stattgefunden. Es gibt also keinen Hinweis auf eine andersartige Erkrankung der Arterienwand

Aber nicht nur mit negativen Momenten dürfen wir unsere Diagnose stützen, sondern müssen nach positiven Zeichen suchen. Seit einem Gelenkrheumatismus in der Kindheit ist der Patient herzleidend gewesen, genauer gesagt, ist bei ihm ein objektiver, krankhafter Herzbefund bei subjektivem Wohlbefinden feststellbar gewesen, wie aus der Krankengeschichte hervorgeht. Die alten Aortenklappenverwachsungen, die wir vermutlich auch auf die damalige Krankheit zurückführen können, sind so gering, daß sie sich dem physikalischen Nachweis entzogen haben dürften. Für eine frühere diffuse Myocarditis spricht wiederum der histologische Zustand des Herzens nicht. Also ist der Schluß nicht unberechtigt, daß sich damals bereits eine herznahe Aortitis entwickelt hat. Der histologische Charakter der Veränderungen der Aortenwand entspricht weitgehend den Schilderungen der früheren Untersucher. Verwertbar sind natürlich nur die Befunde an der aufsteigenden Aorta, nicht aber die an den anderen Abschnitten des Aneurysma dissecans, da wir es dabei nur mit den Folgen mechanischer Wandzerstörungen zu tun haben. Die starke Beteiligung der äußeren Wandhälfte, die ausgedehnten Verschwielungen der Adventitia, die Nekrosen, die die glatten Muskelzellen vernichten und dabei oft noch die zusammengesackten, elastischen Membranen bestehen lassen, passen ausgezeichnet zu dem oben entworfenen Bilde der rheumatischen Aortitis. Daß allerdings ein strikter

Beweis nicht zu liefern ist, ist bedauerlich, muß aber zugegeben werden. Der Tatsache entsprechend, daß der Gelenkrheumatismus des Kranken bereits 20 Jahre zurückliegt, finden wir nur narbige Veränderungen in allen Schichten der Gefäßwand mit der geschilderten Zerstörung des muskulären und elastischen Gewebes. Während seines letzten Krankseins klagte der Patient wieder über leichtes Ziehen in den Gelenken. Die spärlichen perivaskulären Infiltrate der Aventitia sind vielleicht als Ausdruck dieses Rezidivs zu deuten. Klinge beschreibt auch einen Fall, bei dem sich, obwohl die narbigen Veränderungen vorherrschen, doch frischere entzündliche Herde finden.

In dem vorliegenden narbigen Spätstadium ist es schwer, zu entscheiden, wie sich im einzelnen die Veränderungen entwickelt haben und vor allem, wie lange das Aneurysma dissecans besteht. Die Blutdruckmessung ergab eineinhalb Jahre vor dem Tode des Patienten während seines ersten Krankenhausaufenthaltes rechts ein bedeutend niedrigeres Maximum als links. Diese Tatsache spricht bei Berücksichtigung des Sektionsbefundes — die rechte Subklavia entsprang direkt aus dem engen Anonymarohr — dafür, daß das Aneurysma bereits damals bestand. Auch die Beschwerden, über die der Kranke damals klagte, lassen dies wahrscheinlich erscheinen. Der Kranke hat also mit diesen schweren Aortenveränderungen mindestens noch eineinhalb Jahre gelebt, wahrscheinlich aber viel länger.

Wenn man für den ganzen Prozeß den Gelenkrheumatismus, den der Kranke als Kind durchgemacht hat, verantwortlich machen will — wofür die genannten Gründe sprechen — so liegen die akut entzündlichen Veränderungen in der Aorta weit zurück. Wenn wir bei der Rekonstruktion des Krankheitsprozesses Perla und Deutsch folgen wollen, so hat die Schädigung auf dem Wege der Vasa vasorum zunächst die Adventitia ergriffen und von hier aus die Media zu mindestens in ihren äußeren Schichten beteiligt. Durch die akut entzündlichen Veränderungen und in der Folge durch die perivaskuläre Narbenbildung kam es zu Ernährungsstörungen der Media, zu Nekrosen der so wichtigen Muskulatur und zu Zerstörung und Zerreißung des elastischen Gewebes, das von den nekrotischen Muskelzellen nicht mehr gespannt gehalten werden kann. Da durch die vernarbenden Prozesse gleichzeitig eine gewisse Steifung und nicht rück-

bildungsfähige Erweiterung der Gefäßwand zustande kommt, kann die Aorta ihre Windkesselfunktion nicht mehr ausüben. So fällt ihre fördernde und ausgleichende Wirkung auf die Blutbewegung fort. Das bedeutet eine unzweifelhafte Mehrbelastung für das Herz, das das Blut jetzt durch ein nahezu starres und weites Rohr austreibt, das allenfalls noch einer geringen passiven Dehnung fähig ist, aber keine Mitarbeit an der Blutbewegung leistet. Diese Tatsache muß die gewaltige Herzhypertrophie zum großen Teil erklären; die geringen Klappenveränderungen reichen dazu nicht aus und ein postmyocarditischer kleinnarbiger Myocardumbau, der manchmal in solchen Herzen gefunden wird, lag hier nicht vor. Die Aufhebung der Elastizität der Media setzt die beiden anderen Schichten der Gefäßwand in ganz neuer Weise der Wirkung der Pulswellenstöße aus. Beide Schichten reagieren mit Bildung derben Bindegewebes. Zum Teil, vermutlich kleineren Teil, ist allerdings das Bindegewebe — im Gegensatz zur Lues — auf die Organisation der entzündlichen Infiltrate zurückzuführen. Im Gegensatz zu dem funktionstüchtigen Gewebe, das die Aorta vor dem Entzündungsprozeß aufwies, ist das Schwielengewebe als ein minderwertiger Ersatz anzusehen. Wie schon oben angedeutet, gibt dies funktionsuntüchtige Gewebe der anstürmenden Blutwelle nach, und es kommt zu einer Dehnung der Aortenwand mit beträchtlicher Erweiterung des Lumens. Der Umfang der aufsteigenden Aorta war, wie oben angegeben, auf das Dreifache des normalen erweitert. Allerdings läßt es sich nachträglich schwer entscheiden, wie weit diese Ektasie schon vor der Entstehung des Aneurysma dissecans bestanden hat oder wie weit sie erst eine Folge der partiellen Wandruptur war. Ich möchte annehmen, daß ein erheblicher Grad von Dehnung schon vor dem Eintreten des Risses sich entwickelt hatte, daß die Aorta danach aber noch weiter an Umfang zunahm, da die verdünnte Wand jetzt der systolischen Dehnung verständlicherweise einen geringeren Widerstand entgegensetzen konnte als vorher die unversehrte.

Bei der Entstehung der Ruptur haben sicherlich mehrere Faktoren zusammengewirkt. Es würde mich zu weit führen, hier auf das gesamte Schrifttum des Aneurysma dissecans oder gar der Arterienaneurysmen überhaupt einzugehen. Ich verweise daher auf die neueste Veröffentlichung von Schnurbein. Dieser Autor beschäftigt sich mit der Frage der Aortenruptur und des Aneurysma dissecans. Er unter-

scheidet an dem pathologischen Vorgang, den er zunächst genauer definiert, vier Phasen: Die primäre Ruptur, die Ablösung der Schichten, die zweite Ruptur nach außen oder innen und die Ausbildung einer neuen Intima. Auch mein Fall weist diese vier Phasen des Geschehens auf, wenn es an den untersuchten Stellen auch nicht zu der Neubildung einer regelrechten Intima kommen will.

Schnurbein fand in der Mehrzahl der beschriebenen Fälle irgendeine Schädigung der Aortenwand. In den histologischen Mediaveränderungen sieht er nicht die Hauptursache der Ruptur, sondern nur einen morphologisch faßbaren Teilfaktor. In erster Linie macht er für die Ruptur die Angiomalazie verantwortlich, die er als einen Zustand der Gefäßwand definiert, bei dem der normale Bereich ihrer elastischen Volkommenheit eingeschränkt ist, obwohl sie keine histologischen Veränderungen darbietet. Eine weitere Rolle schreibt er der Ektasie zu. Das Trauma spielt nach Schnurbein bei der Entstehung der Ruptur nur eine geringe Rolle, höchstens die einer auslösenden Ursache.

Ich bin nicht geneigt, dem hypothetischen Begriff der Angiomalazie eine solche Bedeutung beizumessen. Es liegt viel näher, in den evidenten Zerstörungen der Aortenwand und der gleichzeitig bestehenden, ungleichmäßigen Ektasie und der im einzelnen noch unvorstellbaren Umstellung der Blutströmung die Ursache für die partielle Wandzerreißung zu suchen. Vielleicht bestand an der Stelle der Ruptur eine Intimanarbe, wie sie Gray und Aitken beschrieben. Bei jeder Pulswelle wird die Aortenwand neben exzentrischer auch auf Längsdehnung beansprucht. Eine solche Beanspruchung kann in einer querverlaufenden Narbe zu einer Lockerung des Gewebes und damit zur Ruptur führen. Von einem Trauma ist uns in der Anamnese unseres Patienten nichts bekannt. Nach Eintritt des Risses sind die inneren Wandschichten dank der ihnen noch verbliebenen Elastizität nach dort, wo die Aorta durch Bindegewebe und die Carotiden fast unnachgiebig befestigt ist, also nach oben zurückgeschnellt. Sie ragen an der Ascendenzbogengrenze als engeres Rohr in das weite Aortenrohr hinein. Das Blut hat sich zwischen den beiden Mediahälften weitergewühlt, bis es im Bereich der großen Halsarterien und in der Höhe der Nierenarterien wieder sein altes Bett gefunden hat. Die Verhältnisse im Bereich der absteigenden Aorta liegen so

klar, daß sie keiner besonderen Besprechung bedürfen. Nur ist es von Interesse, auf den histologischen Unterschied hinzuweisen, der zwischen Carotis und Aorta besteht. Der Prozeß in der Carotis muß älter sein, da das äußere Rohr, das nur von der Adventitia gebildet wird, aus derbem Schwielengewebe besteht, während im Bereich der Bauchaorta die neugebildete Wand noch nicht mit einer stärkeren Bindegewebsbildung reagiert hat. Daß die geschilderten schweren Aortenveränderungen an die Herzarbeit eine bedeutende Mehranforderung stellten und es so zu einem schließlichen Versagen des Kreislaufs kommen mußte, ist nicht schwer verständlich.

Zusammenfassung: Bei einem 26-jährigen Kaufmann, der in seiner Kindheit einen akuten Gelenkrheumatismus durchgemacht hat, wird ein Aneurysma dissecans der auf- und absteigenden Aorta mit schwerer chronischer Aortitis gefunden. Der Vergleich mit den Befunden der Pathologen, die sich in letzter Zeit mit der rheumatischen Aortitis beschäftigt haben, sowie Anamnese, makroskopischer und histologischer Befund machen die Annahme einer rheumatischen Aortitis äußerst wahrscheinlich. Die Bedingungen, die zur Ruptur geführt haben, sind in diesem Falle deutlich aufzuzeigen.

Ein exakter morphologischer Beweis für die rheumatische Natur der beschriebenen Aortenerkrankung ist nicht zu erbringen. Vielmehr ist für die Wahrscheinlichkeit des Zusammenhanges zwischen den geschilderten schweren Aortenveränderungen und dem Gelenkrheumatismus des Kranken im wesentlichen der klinisch-anamnestische Tatbestand heranzuziehen.

## Angeführte Literatur.


Klotz: Rheumatic fever and the arteries
Tr. assn. Am. Phys. 1912. 27/181.

Glahn und Pappenheimer: Lesions of the aorta associated with acute rheumatic fever and with chronic cardiac disease of rheumatic origin
Journ. Med. Res. 1924. 10/489.
A case of rheumatic aortitis with early lesions in the media
Americ. Journ. of Path. Bd. 2 1926. Nr. 1.
Studies in the pathology of rheumatic fever
Americ. Journ. of Path. 1927. S. 583.

Chiari: Ueber Veränderungen in der Adventitia der Aorta und ihrer Hauptäste im Gefolge von Rheumatismus.
Beiträge zur path. Anat. u. allgem. Pathol.
Bd. 80. 1928. S. 336.

Perla und Deutsch: Intimaveränderungen der Aorta bei rheumatischer Infektion.
Americ. Journ. of Path. Bd. 5. 1929. Nr. 1.

Gray und Aitken: Spätveränderungen in Aorta und Lungenarterie nach Polyarthritis.
Arch. of Path. Bd. 8. 1929. Nr. 3.

Klinge: Das Gewebsbild des fieberhaften Rheumatismus.
Virch. Arch. Bd. 279 S. 1, 281 S. 701 ff.

Schnurbein: Über Aortenruptur und Aneurysma dissecans.
Frankf. Zeitschr. f. Path. Bd. 34 H. 3 S. 532.

## Lebenslauf.

Ich bin der Sohn des Stabsarztes a. D. Dr. med. Gero Wildt. Am 11. 10. 1908 wurde ich in Rawitsch (Provinz Posen) geboren. Ich besuchte das Karls-Gymnasium in Bernburg und das Wilhelms-Gymnasium in Eberswalde, wo ich Ostern 1927 die Reifeprüfung ablegte. An den Universitäten Bonn, München, Greifswald und Berlin widmete ich mich dem Studium der Medizin. In Berlin bestand ich im Juli 1929 die ärztliche Vorprüfung und im Herbst 1932 das ärztliche Staatsexamen. Mein praktisches Jahr verbrachte ich auf der inneren, geburtshilflichen und pathologisch-anatomischen Abteilung des Oskar-Ziethen-Krankenhauses in Berlin-Lichtenberg.

Druck: Fritz Müller, Oderberg (Mark)